von Willebrand-Faktor-Aktivität (Zitrat-Plasma)

Stand: 20.03.2023

Einheit: %

Methode

INNOVANCE VWF Ac Turbidimetrischer Immunoassay (TIA), COAG, INNOVANCE_VWF_Ac_03-2011.pdf, Standard_Human_Plasma_2018-02.pdf

Referenzbereich / Therapeutischer Bereich / Zielbereich

Geschlecht	max. Alter	Bereich
		47.8-173.2 %

Material

Zitratblut 1:10 Monovette, 5 ml, grün

Indikation

1. V.a. von Willebrand-Jürgens Syndrom
2. thrombotisch-thrombozytopenische Purpura
2. Hämophilie A

Spezielle Hinweise

Der von Willebrand-Faktor (vWF) spielt eine Schlüsselrolle in der primären Hämostase, indem er die Adhäsion von Thrombozyten an das Kollagen des Subendothels vermittelt. Dadurch wird die Bildung des primären Thrombozytenpfropfes initiiert. Darüber hinaus schützt er den Faktor VIII vor einem vorzeitigen proteolytischen Abbau durch aktiviertes Protein C. Er wird im Endothel und den Megakaryozyten gebildet und in Form von Multimeren in das Plasma abgegeben. Das von Willebrand-Jürgens Syndrom ist die häufigste kongenitale Blutungsstörung (autosomal dominant vererbt), die durch eine defekte Synthese oder Funktion des multimeren vWF verursacht wird. Es werden folgende Typen unterschieden:

Typ I – partielle Verminderung d. vWF und des Faktor VIII

Typ II – Struktureller und funktioneller Defekt des vWF durch Fehlen von Multimeren, vWF und Faktor VIII können normal oder vermindert sein (Typ IIB: erhöhte Affinität zum Plättchengly koproteinrezeptor Ib, Typ IIN: gestörte Faktor VIII-Bindung)

Typ III – vWF fehlt, Faktor VIII stark vermindert

Der vWF wird auch als Ristocetin-Kofaktor bezeichnet, da er in Gegenwart des Antibiotikums Ristocetin formalinfixierte Spender-Thrombozyten zur Aggregation bringt. Durch die Aggregation kommt es zu einer Abnahme der Trübung des Reaktionsansatzes. Die Subtypen des von Willebrand-Jürgens Syndrom werden auf der Basis weiterer Laboranalysen differenziert: Verschlusszeit am PFA 100, PTT, Blutungszeit, Faktor VIII-Aktivität, Thrombozytenzahl, vWFMultimerenanalyse. Eine Verkürzung der Ristocetin-Kofaktor-Aktivität spricht für eine gesteigerte vWF-Aktivität. Diese kann bedingt sein durch ein Fehlen der Metallorotease ADAMTS13. Diese reguliert die Größe der vWF-Multimere und damit deren Aktivität. Ein Mangel an ADAMTS13 ist Ursache der thrombotisch-thrombozytopenischen Purpura (TPP). Darüber hinaus ist der vWF ein Akute-Phase-Protein und kann deshalb bei chron. Entzündungen, Vaskulitiden, Malignomen, Schwangerschaft und Neugeborenenzeit erhöht sein und dadurch ein von Willebrand-Jürgens Syndrom maskieren. Normalbefunde in der Initialdiagnostik schließen bei entsprechender Klinik ein von Willebrand-Jürgens Syndrom nicht aus.

Abrechnungsinformation

Katalog	Ziffer	Wert
GOAE	3956	200 GOÄ-Punkte, 1.0-fach: 11.66 Euro
EBM	32227	20.70 Euro

Akkreditierung

Ja. Der Parameter ist nach DIN EN ISO 15189 akkreditiert.

Bearbeitung

täglich (24/7)